실어성 간질중첩증 2례
Aphasic Status Epilepticus : Two Cases

정기영[2] · 김재문[1] · 남선우[2]
Ki-Young Jung, M.D.[2], Jae-Moon Kim, M.D., Ph.D.[1] and Sun-Woo Nam, M.D.[2]

ABSTRACT

Background & Significance : Aphasic status epilepticus is an uncommon presentation of a simple partial status epilepticus characterized by prolonged speech impairment with clinical - EEG correlation in the absence of an altered level of consciousness. There has been no published report in Korea. This study reports two adult patients with prolonged aphasia and EEG abnormalities. ***Cases :*** Total three episodes of aphasic status epile - pticus were documented in two patients. Patients were right - handed 58 - year - old and 79 - year - old women. The cause was intracranial plasma cell granuloma involving left temporal lobe and old left temporo - parietal hemorrhage respectively. Aphasic symptoms of these patients were characterized by difficult comprehension and jargon speech with clear consciousness. The duration of aphasia ranged 9 - 14 days. EEG showed con - tinuous periodic lateralized sharp waves in one patient and discrete rhythmic theta to alpha activities in left temporo - parieto - occipital region in the other patient. ***Comments :*** Although rare in adults, aphasic status ep - ilepticus should be considered in the differential diagnosis of aphasia. **(J Korean Epilep Soc 4 : 47-52, 2000)**

KEY WORDS : Partial status epilepticus · Aphasia.

서 론

실어성 간질중첩증(Aphasic status epilepticus, ASE)는 의식의 변화가 없는 상태에서 장시간 언어장애를 보이며, 임상적 증상과 뇌파 소견이 잘 일치하는 것을 특징으로 하는 증후군이다. 이는 단순부분 간질중첩증(simple partial status epilepticus)의 드문 발현으로 나타나며, 전 세계적으로 약 10여 례가 보고되었으며, 국내에서는 아직 보고되지 않았다. 본 저자들은 2례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

증 례 1 : 전○년.

58세 오른손잡이 여자가 두통과 안검하수를 주소로 1999년 3월 5일 내원하였다. 두통은 좌측 측두부에 국한되었으며, 지속적으로 멍하게 아픈 양상이었다. 환자는 내원 5개월 전인 98년 9월부터 좌측 귀에 이명, 이통과 청력 저하 등의 증세를 보여, 다른 병원에서 만성중이염 진단하에 유양돌기절제술을 시행 받았다. 조직 검사상 만성염증세포와 형질세포의 침윤소견이 보여, 두개강내 형질세포육아종(plasma cell granuloma)로 진단을 받고, 스테로이드 요법을 받았으며 부분적인 반응을 보였다. 이 환자는 다른 저자들이 두개강내의 형질세포육아종(plasma cell granuloma)으로 보고된 환자이다.[1)] 내원 1개월 전부터 서서히 좌측 안면부 마비증세가 발생하였으며, 좌측 안검하수도 동반되었고, 두통이 심해져 본원으로 내원하였다. 과거력상 어렸을 적 좌측 안구 외상에 의해 실명상태 이었으며, 학력수준은 무학이고, 글을 읽거나 쓰지는 못하였으며, 계산을 잘 하였다.

내원 당시 신경학적 검사상, 의식은 명료하였으며 지남력은 정상이었다. 좌측안구는 중앙에서 고정되어 있었으며, 완전한 안검하수 소견을 보였다. 안면의 근육마비는 없었으나, 좌측에서 안면 감각이 경하게 감소되었다. 구음장애는 없었으며, 운동 및 감각은 정상이었고, 병적반사도 없었다. 언어는 유창하였으며, 이해력도 정상이었다.

[1]충남대학교 의과대학 신경과학교실
Department of Neurology, College of Medicine, Chungnam National University Hospital, Daejeon, Korea
[2]대전 선병원 신경과
Department of Neurology, Sun General Hospital, Daejeon, Korea
교신저자 : 정기영, 301 - 040 대전광역시 중구 대사동 640
TEL : (042) 220 - 7882 · FAX : (042) 252 - 8654
E - mail : kyjung@cnuh.co.kr

뇌MRI상 T1강조영상에서 측두엽의 하부와 중부의 백질에 저신호를 보이며, T2강조영상에서 고신호를 보였다(Fig. 1). 조영증강 T1강조영상에서는 좌측 해면동을 포함하여, 측두엽의 내측, 기저부 및 외측과 천막, 그리고 횡정맥동과 직정맥동에 강하게 조영증강 되었다. 그러나, Wernicke 영역과 그 인접부위인 상측두엽과 하두정엽 부위는 침

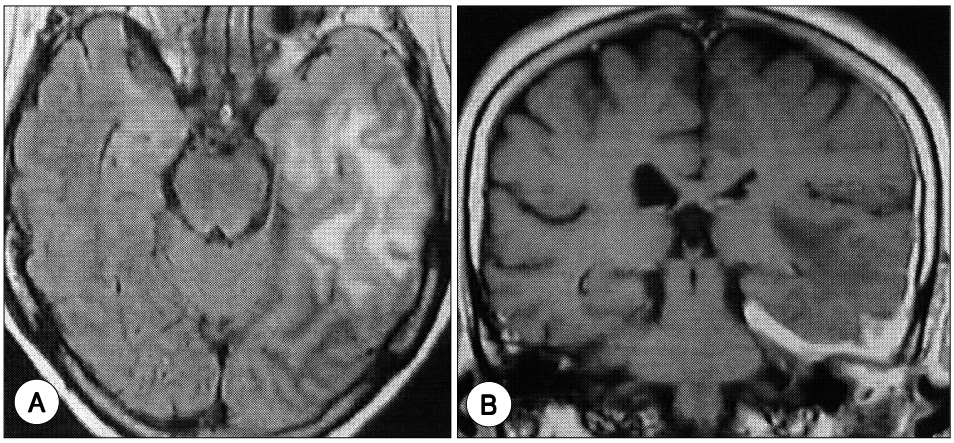

Fig. 1. Brain MRI of case 1. A : Non-enhanced FLAIR image revealed high signal intensity lesion involving left basal temporal region. B : Gadolinium enhanced coronal T2-weighted MRI showed strong dural enhancement of left basal and lateral temporal lobe. Note relative sparing of superior temporal gyrus.

Fig. 2. EEG findings of case 1. A : EEG checked on 26 Mar. 1999. Continuous periodic sharp waves at rate of 1–1.5 Hz in left hemisphere were noted while patient had aphasic symptoms. B : EEG on 1 Apr. 1999. Intermittent sharp waves and interspersed slows in left hemisphere after dilantinization without associated language improvement. C : Aphasic symptoms recurred 8 weeks later. EEG on 1 Jun. 1999 showed continuous epileptiform discharges in left hemisphere.

범된 소견이 보이지 않았다. 뇌척수액 소견은 압력 120 mm CSF, 백혈구 4/uL, 단백 202 mg/dl, 당 45 mg/dl 이었다.

10일 후 환자는 갑자기 말을 못 알아듣고, 본인이 하고 싶은 말만 반복하는데 거의 알아들을 수 없는 jargon speech를 보였다. 의식변화는 없었으며, 실어증 외에는 신경학적 검사에서 변한 것은 없었다. 다음날, 실어증세가 있는 상태에서 우측 팔에서 간대성 경련이 두 차례 짧게 나타났으며, 의식변화는 동반되지 않았다. 당시 시행한 뇌파상, 좌측 반구에서 1~1.5초 주기의 예파가 지속적으로 나타났다(Fig. 2a). 딜란틴 1000 mg을 정주한 후, 부분운동발작은 나타나지 않았지만, 감각성 실어증은 지속되어, 페노바비탈을 추가하였으나, 증상은 10여일 정도 지속되었다. 이후 실어증이 완전히 회복은 되지 않았으나, 말하기는 거의 정상화되었고, 물건 이름대기는 어느 정도 가능하였으며, 듣는 말에 대한 이해도 부분적으로 회복을 보였다. 뇌파상 좌측반구에 지속적인 서파는 보였으나, 발작파는 보이지 않았다.

처음 실어증세를 보인지 약 6주 정도 지나서야 언어기

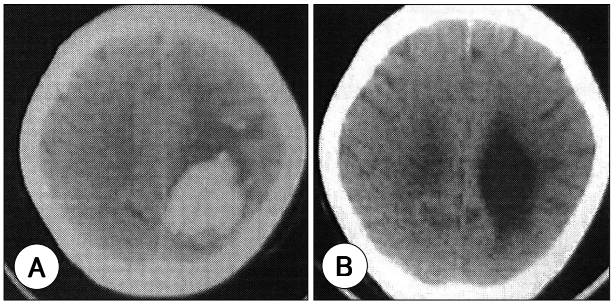

Fig. 3. Brain CT scan of case 2. A : Non-contrast CT scan taken in Apr. 1988 revealed intracerebral hemorrhage in left temporo-parietal lobes. B : CT scan showed no new lesion except encephalomacic changes with mild ventricular enlargement in left temporoparietal region when patient had language disturbance in Sep. 1993.

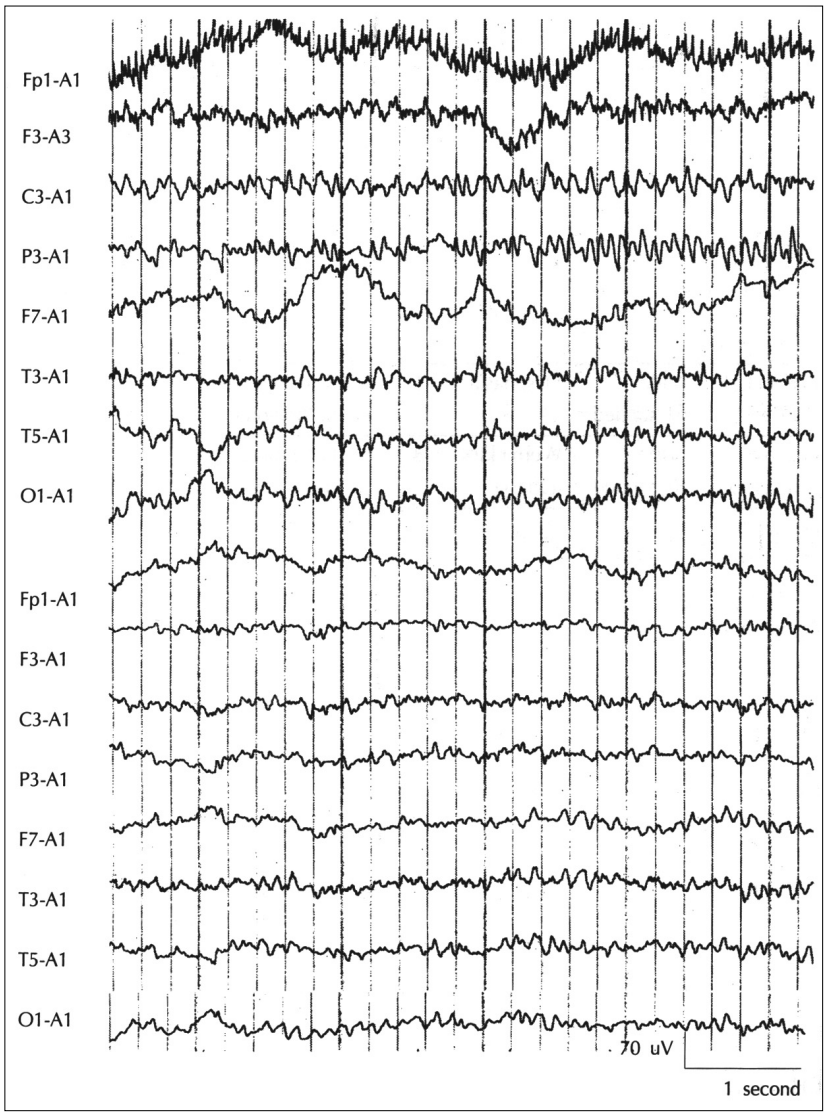

Fig. 4. EEG of case 2 showing rhythmic theta to alpha activities arising from left hemisphere.

Table 1. Review of reported cases

Author	Age (yr)/ Sex ; handedness	Language dysfunction	Duration (days)	EEG findings	Good AED resopnse	Other neurologic sign (s)	Etiology	Previous seizure
De Pasquet et al. (1976)	17/M	Wernicke's aphasia	21	Rhythmic theta, Lt FT	No	Motor seizure ; ideomotor apraxia	Possible encephalitis	GTCs since age of 9
Hamilton et al. (1979)	30/M Rt handed	Broca's aphasia	1	Rhythmic delta with intermittent spikes, Lt FT	Yes	Mild Rt facial weakness	Old subdural hematoma, Lt frontal	Single seizure 2 days after head trauma
Racy et al. (1980)	67/F Lt handed	Dysphasia	3	Rhythmic delta, Lt midtemporal to posterotemporal	No	Frontal release sign, finger agnosia, dyscalculia	?cortical atrophy	No
	55/M	Wernicke's aphasia	2	High-amplitude SW, Lt post. Temporal at 0.5-1 Hz	No	Motor seizure at presentation	Glioblastoma, Lt parietal	No
Dinner et al. (1981)	60/M Rt handed	Dysphasia	12	Epileptiform discharges in Lt FT	No	One partial seizure with secondarily generalization	Undetermined ?Cerebral ischemia	No
Knight et al. (1986)	62/F	Wernicke's aphasia	10		No	Intermittent similar spells for 10 yr diagnosed as psychosis	Undetermined ?Cerebral ischemia	Yes
Rosenbaum et al (1986)	60/M	Dysphasia	3	Rhythmic alpha activities in left hemisphere	Yes	Ataxia, Rt hand incoordination ; Rt hemiparesis and hemisensory loss	Recent left Temporoparietal infarction	No
Primavera et al. (1988)	77/F Rt handed	Dysphasia	21	Fast activities, Lt temporal - > Lt hemisphere	No	None. But aphasia fluctuated markedly	Old ICH, Lt Temporo-parietal	No
Thomas et al. (1991)	77/F	Dysphasia	10		No	Right-sided focal seizure	?Cerebral atrophy	Yes
Wells et al. (1992)	45/M Rt handed	Dysphasia	1	Rhythmic theta, Lt temporal	Yes	Mild right pronator drift	Glioblastoma, Lt temporal	No
Kirshner et al. (1995)	50/M Rt handed	Wernicke's aphasia	8	Lt temporal ictal discharges	No	None	Undetermined	No
Primavera et al. (1996)	44/Fs Rt handed	Dysphasia	5	PLEDs, Lt temporal	Yes	Right side motor seizure	Multiple demyelinating lesion	No
Grime et al. (1997)	49/F	Dysphasia	3	Rhythmic epileptiform discharges, Lt temporoparietal	Yes	Slight right gaze preference ; nystagmus, contralateral eye deviation	Acute Infarct, Lt temporoparietal	No
Jung et al. (1999)	58/F Rt handed	Wernicke's aphasia	10 (1st) 14 (2nd)	Continuous periodic epileptiform discharges	No	Rt focal motor seizure ; Rt ptosis and ophthalmoplegia	Plasma cell granuloma, Lt temporal	No
	79/F Rt handed	Wernicke's Aphasia	9	Rhythmic theta to alpha activities, Lt temporo-arieo occipital	No	None	Old ICH, Lt temporoparietal	No

ICH : intracerebral hemorrhage ; SW : sharp wave ; GTCs : generalized tonic-clonic seizures

능은 완전히 회복이 되었으며, 이때 검사한 뇌파는 좌측 반구에 간헐적 서파 이외에는 특이소견이 없었다(Fig. 2b). 환자는 딜란틴 300 mg과 페노바비탈 120 mg으로 유지하면서 외래 통원 치료도중, 1999년 5월 말에 다시 감각성 실어증이 발생하였으며, 당시 검사한 뇌파는 처음과 비슷한 소견을 보였고(Fig. 2c), 로라제팜과 라모트리진을 추가한 후 2주정도 만에 호전을 보였다.

증 례 2 : 김○순.

79세 오른손잡이 여자가 1988년 4월 25일 좌측 측두부와 두정엽 부위에 엽성 뇌내출혈이 발생하여 내원하였다. 당시 우반신 부전마비와 함께 Gerstmann 증후군이 동반되었다. 이후 이런 증상들은 점차 호전되어 거의 정상화되었다.

1988년 9월 2일 환자는 수 시간 정도 지속된 감각성 실어증과 경미한 보행장애가 발생하였다가 특별한 처치 없이 저절로 회복이 되었다. 당시 뇌단층촬영(brain CT)와 뇌파는 검사하지 않았으며, 일과성 뇌허혈발작(TIA)으로 진단 받고 퇴원 후 외래 추적관찰을 하였다. 1993년 1월 25일 아침 갑자기 감각성 실어증 발생하여 내원하였다. 내원시 검사한 뇌단층촬영에는 이전의 뇌출혈의 흔적인 좌측 측두-두정엽부위에 뇌연화증 이외에는 새로운 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 환자는 의식은 명료하였고, 간단한 말들은 할 수 있었지만 알아듣지는 못하였다. 뇌파상 좌측 측두-두정-후두엽 부위에 세타와 알파 영역의 발작파가 보여(Fig. 4), 딜란틴 1000 mg을 정주하였으나 증상은 큰 호전을 보이지 않았다. 증상 발병 후 9일째인 1993년 2월 2일부터 말 수가 많아지고, 단어들도 정확히 대기 시작하였으며 언어의 이해력이 증가되었다. 카바마제핀을 추가하였으며, 증상은 서서히 호전되기 시작하였다. 2월 2일 검사한 뇌파상 전반적으로 서파 외에는 발작파는 보이지 않았다. 퇴원 후 95년 1월까지 통원 치료하였으나, 그 이후에는 실어증 증세는 발생하지 않았다.

고 찰

Rosenbaum 등[2]은 ASE환자를 보고하면서, 다음과 같은 진단기준을 제시하였다. 즉, 1) 환자는 발작기간 중에 말을 하여야 하고, 2) 실어성 언어를 보이고, 3) 의식의 장애가 동반되지 않고, 4) 실어증과 뇌파소견이 잘 일치해야 한다. Grimes 등[3]은 실어증이 발작의 치료에 의해 정상화되어야 한다는 기준을 추가하였다.

지금까지 보고된 12명의 환자들[2-11]과 저자들의 2명의 환자들의 임상적 특징을 정리하면 Table1과 같다. 남녀는 동수이었고, 평균연령은 56±17.6세 이었다. 실어증의 평균 기간은 8.3±6.43일이었고, 이 기간은 원인질환과는 무관하였다. 원인 질환으로는 6명(42.8%) 에서는 원인을 알 수 없었고, 나머지 8명은 증후성 경련(symptomatic seizure)으로 급성원인이 5명, 만성 증후성 원인(remote symptomatic cause)가 3명이었다. 원인을 알 수 없는 경우, 일부[7][8]에서는 뇌허혈일 가능이 있는 것으로 추측되었다. 실어증의 유형은 운동성 실어증 5명, 감각성 실어증 4명 그리고 혼합형이 4명이었고, 원인 병변의 위치에 따라 결정이 되었다. 이는 증후성 지역(symptomatic zone)은 간질발생 병소(epileptogenic lesion) 근처에 위치함을 시사하는 소견이다.

대부분의 환자에서 전두엽 해리징후나 실행증 등 경미한 신경학적 이상소견을 동반하였으며, 4명에서는 실어증을 전후로 우측 운동성 경련을 보였으나, 2명에서는 전혀 아무런 동반증상이 없었다. 항경련제에 대하여 좋은 반응을 보인 경우는 4명에 불과하였고, 대체로 항경련제에 잘 듣지 않았다. 4명의 환자에서만 이전에 경련의 기왕력이 있었으나, 10명(71.4%)에서는 초기 증상으로 내원하여, 경련성 질환을 의심하지 못할 경우 진단을 잘 못하거나, 정확한 진단을 지연시킬 우려가 있다. 본 보고에서도 첫번째 환자의 경우에는 부분운동성 발작이 선행되었기에 간질성 발작을 의심할 수 있었으나, 두 번째 환자의 경우에는 처음 실어증세가 나타났을 경우에는 일과성 허혈발작(TIA)으로 진단 받고 혈소판억제제만을 처방 받다가, 두 번째 증상이 발현되었을 때 진단을 의심하여 뇌파를 검사함으로써 정확히 진단할 수 있었다.

ASE는 비교적 드물지만, 다른 신경학적 이상소견을 동반하지 않고, 갑작스러운 실어증이 발생하면 반드시 뇌파를 검사하여 감별 진단을 하여야 할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 부분간질중첩증 · 실어증.

• 논문접수일 : 1999년 11월 25일
• 심사통과일 : 2000년 11월 25일

REFERENCES

1) 천대웅 · 주성민 · 김후원 등. 두개내에 발생한 형질세포육아종 (Plasma cell granuloma) 2예. *대한신경과학회지* 1999;17(3):435-41.
2) Rosenbaum DH, Siegel M, Barr WB, *et al.* Epileptic aphasia. *Neurology* 1986;36:822-5.
3) Grime DA, Guberman A. De Novo aphasic status epilepticus. *Epilepsia* 1997;38(8):945-9.
4) De Pasquet EG, Gaudin ES, Bianchi A, De Mendilaharsu SA. Prolonged and monosymptomatic dysphasic status epilepticus. *Neurology* 1976;26:244-7.
5) Hamilton NG, Matthews T. Aphasia: The sole manifestation of focal status epilepticus. *Neurology* 1979;29:745-8.
6) Racy A, Osborn MA, Vern BA, Molinari GF. Epileptic aphasia First onset of prolonged monosymptomatic status epilepticus in adults. *Arch Neurol* 1980;37:419-22.
7) Dinner DS. Luders H, Lederman R, Gretter TE. Aphasic status epilepticus: A case report. *Neurology* 1981;31:888-90.
8) Knight RT, Cooper J. Status epilepticus manifesting as reversible Wernicke's aphasia. *Epilepsia* 1986;27:301-4.
9) Primavera A. Bo Gian-Paolo, Venturi S. Aphasic status epilepticus. *Eur Neurology* 1988;28:255-7.
10) Wells CR, Labar DR, Solomon GE. Aphasia as the sole manifestation of simple partial status epilepticus. *Epilepsia* 1992;33(1):84-7.
11) Kirshner HS. Hughes T, Fakhoury T, Abou-Khalil B. Aphasia secondary to partial status epilepticus of the basal temporal language area. *Neurology* 1995;45:1616-8.
12) Primavera A, Gianelli MV, Bandini F. Aphasic status epilepticus in multiple sclerosis. *Eur Neurology* 1996;36:374-77.